



Síndrome de Klippel Trenaunay – relato de caso

Klippel Trenaunay Syndrome - case report

Autores: **Marco Antonio Alves Azizi**

Prof. de Angiologia e Anatomia da Universidade Iguazu e Prof. de Anatomia da Faculdade de Medicina de Valença.

Paulo César Alves Azizi

Prof. de Anatomia da Universidade Iguazu e da Uni-Rio e pós-graduando em Cirurgia Vasculare na Uni-Rio.

Antônio Carlos Dias Garcia Mayall

Prof. de Semiologia Médica da Universidade Iguazu e chefe do Serviço de Angiologia do Hospital da Gamboa.

Joé Sestello

Prof. de Clínica Cirúrgica da Universidade Iguazu, vice-diretor de Publicações da SBACV-RJ e chefe dos Serviços de Cirurgia Vasculare do Hospital Geral de Nova Iguazu e do Hospital de Clínicas de Nova Iguazu.

Salomon Amaral

Médico ecografista.

Universidade Iguazu - Rio de Janeiro - RJ - Brasil

Caso Clínico

MPO, 59 anos, sexo feminino, branca, natural do Espírito Santo, moradora de Nova Iguazu-RJ, do lar. Apresentando manchas vermelho vinhosas na face externa da coxa e perna desde o nascimento, e varizes que surgiram durante a infância no membro inferior esquerdo, aumento de temperatura cutânea na região dos hemangiomas e aumento progressivo de volume e comprimento em relação ao membro direito.

História de sangramento nos locais das manchas.

A paciente tinha sido examinada e tratada em 1966 pelo Serviço dos Drs. Orlando Brum e Sidney Arruda, no Rio de Janeiro, e apresentava alguns dados: termometria cutânea aumentada; escanometria de 3 cm maior no membro inferior esquerdo; arteriografia com ausência de sinais de FAV; flebografia com extensos novelos varicosos saculares e cilíndricos na face externa do membro, dois grossos coletores cruzam o 1/3 inferior da coxa e se dirigem para a raiz do membro,

RELATO DE CASO

Resumo

Angiodisplasia descrita como *nevus varicosus osteo-hipertrophicus* por médicos franceses que deram o nome à patologia em 1900. Os nevos podem ser localizados em qualquer região do corpo, porém é mais encontrado no membro acometido, apresentando várias formas: plana, tuberoso, cavernoso, hiperqueratósico e piloso. As varizes podem estar desde o nascimento ou surgirem antes da puberdade, de localização atípica como face externa do membro comprometido. A hipertrofia da extremidade representa o estímulo anormal à cartilagem de conjugação, o que determina o crescimento longitudinal do membro. Algumas teorias, como a hiperatividade circulatória ou o mecanismo de estase circulatória hipertensiva, sugerem o crescimento do membro. Com diagnóstico feito por anamnese e exame físico, pode ser completado por exames radiológicos, como uma escanometria dos membros inferiores e uma avaliação pelo ecocolor-Doppler. O tratamento clínico diminuindo a estase venosa é importante, e o procedimento cirúrgico pode ser programado de acordo com cada paciente.

O objetivo deste relato de caso é comparar a evolução da paciente em 37 anos e poder realizar avaliação com ecocolor-Doppler, o que não era possível anteriormente.

ausência de opacificação das veias profundas da perna e do sistema fêmoro-poplíteo. (Figura 1)

Histopatologia demonstrando capi-

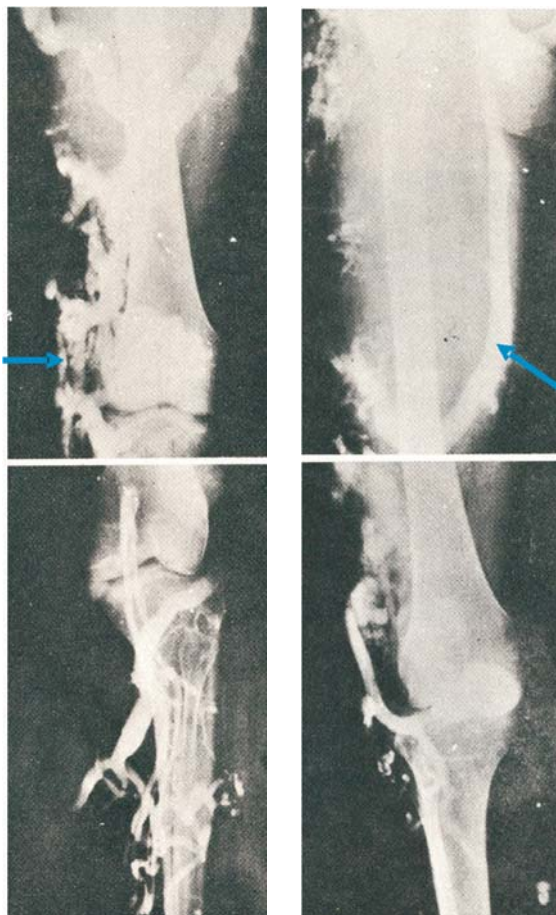


Figura 1 A. Extensos nódulos varicosos saculares e cilíndricos na face externa do membro

Figura 1 B. Dois grossos coletores cruzam o 1/3 inferior da coxa e se dirigem para a raiz do membro

lares dilatados e enovelados e lojas de contornos irregulares cheias de sangue. (Figura 2).

Mensuração da circunferência do membro (Tabela 1). Figura 3

Ecocolor-Doppler venoso realizado em 2003 demonstrou:

Sistema venoso profundo – veia femoral comum e profunda pérvias com fluxo espontâneo e fásico; abaixo da drenagem da veia pudenda externa não identificamos a veia femoral (agenesia); veia poplítea pérvia redirecionando o fluxo para a veia safena externa, que apresenta reversão espontânea do fluxo

do 1/3 proximal; veias infrapatelares pérvias com calibre levemente aumentado, fluxo de direção normal e refluxos leves nos segmentos distais.

Sistema venoso superficial – importante dilatação e refluxo da SI no 1/3 proximal até o ponto de drenagem da veia marginal lateral persistente. Demais segmentos apresentam calibres normais e são competentes; presença de veia marginal lateral que se apresenta bastante dilatada e tortuosa, fazendo conexões com a SE no 1/3 proximal da perna e com veias musculares subfasciais

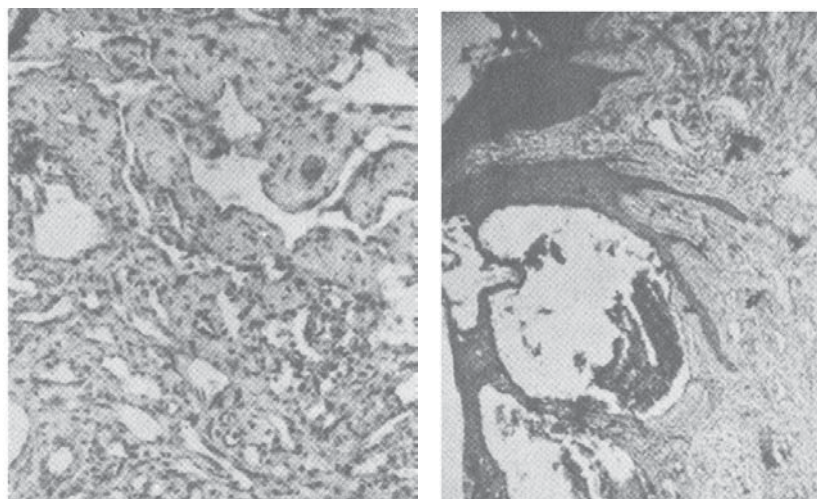


Figura 2. Histopatologia demonstrando capilares dilatados e enovelados e lojas de contornos irregulares cheias de sangue

Mensuração da circunferência do membro		
Janeiro 1966 / Maio 2003		
Coxa	Panturrilha	Tornozelo
D = 42 cm / 52 cm	D = 36 cm / 35 cm	D = 21 cm / 26 cm
E = 53 cm / 61 cm	E = 42 cm / 36 cm	E = 22 cm / 23 cm

Figura 3. Mensuração da circunferência do membro

ao longo da coxa (através de perfurantes). Drena na SI no 1/3 proximal da coxa.

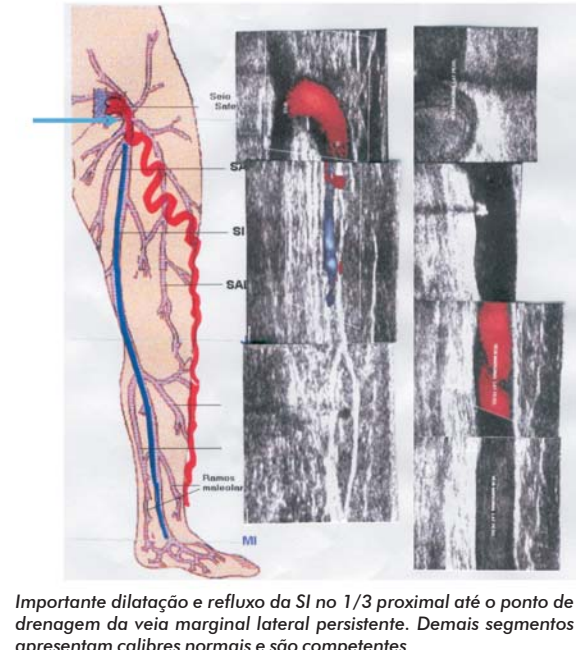
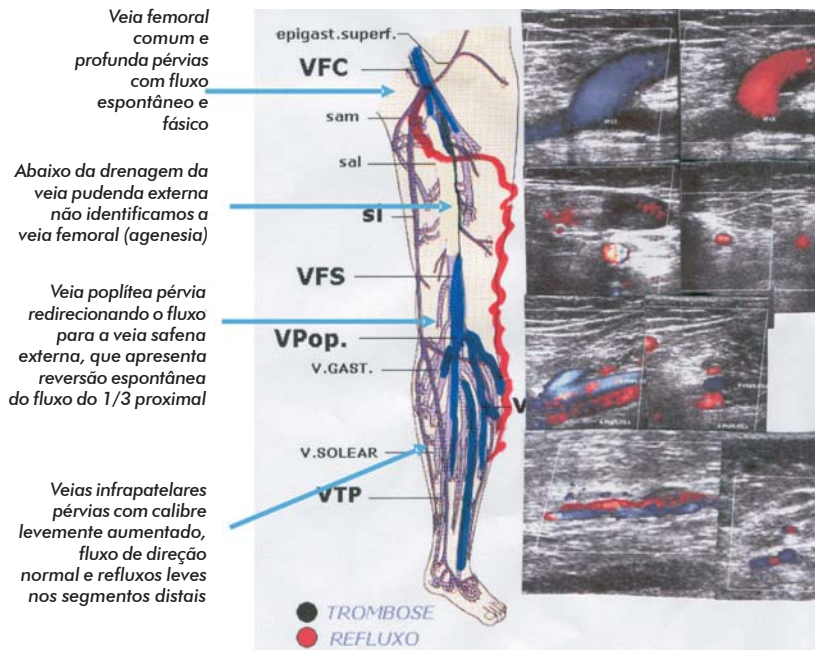
Safena externa: Dilatação no 1/3 proximal até sua conexão com VMLP. Apresenta inversão espontânea do fluxo neste segmento. Demais segmentos com calibres normais e competentes. (Figura 4).

Bibliografia

- Mello NA. Síndromes Vasculares. São Paulo. Fundo Editorial Byk. 1999.
 Brito CJ et al. Cirurgia Vascul. Rio de Janeiro. Revinter. 2002.
 Maffei FHA et al. Doenças Vasculares Periféricas. 3ª ed. São Paulo. Medsi. 2002.

SISTEMA VENOSO PROFUNDO

SISTEMA VENOSO SUPERFICIAL



SISTEMA VENOSO SUPERFICIAL

SISTEMA VENOSO SUPERFICIAL

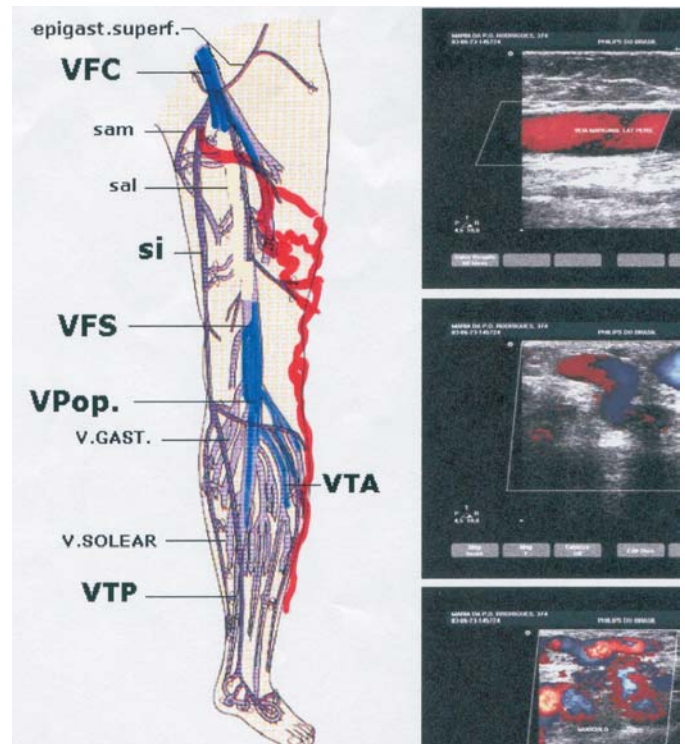
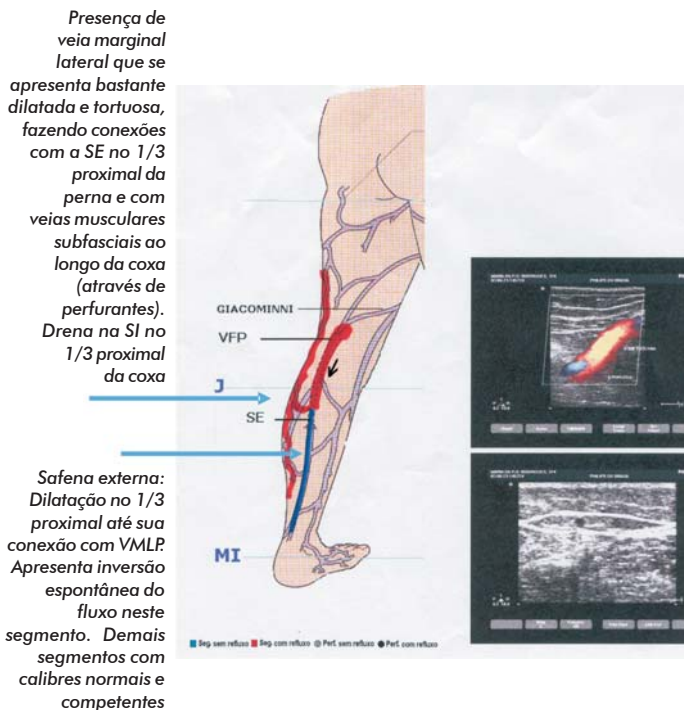


Figura 4. Ecocolor-Doppler venoso superficial e profundo do membro inferior esquerdo

Veias musculares e subfasciais ao longo da coxa (através de perfurantes). Drenam na SI no 1/3 proximal da coxa

ARTIGO CIENTÍFICO

Agradecemos ao Dr. Orlando Brum, que forneceu os dados de 1966 através da doação de sua tese de Livre-Docência na Disciplina de Angiologia da Faculdade de Medicina da UFRJ, em 1974



Figura 5 . Fotos comparativas da paciente relatada nos anos de 1966 e 2003

Calendário e Programa do Curso de Atualização de 2006 da SBACV-RJ

Módulo III – Sexta-Feira – 10/03/06
Aterosclerose - aterogênese e fisiopatologia
Dislipidemias

Módulo IV – Sábado – 11/03/06
Síndromes isquêmicas crônicas:
aorto-iliacas, de membros superiores e inferiores
Tratamento clínico - antiagregantes e vasodilatadores

Módulo V – Sexta-feira – 31/03/06
Aneurismas da aorta torácica e abdominal supra-renal
Aneurismas da aorta abdominal infra-renal

Módulo VI – Sábado – 01/04/06
Aneurismas viscerais
Aneurismas periféricos e doença da artéria poplítea

Módulo VII – Sexta-feira – 05/05/06
Síndromes do desfiladeiro cérvico-torácico
Disfunção erétil vasculogênia

Módulo VIII – Sábado – 06/05/06
Isquemia cerebral de origem extracraniana: carótidas e vertebrais

Módulo IX – Sexta-feira – 09/06/06
Isquemia mesentérica
Hipertensão renovascular

Local: Colégio Brasileiro de Cirurgiões
Informações: Secretaria da SBACV-RJ - Tel: (21) 2533-7905 - www.sbacvrj.com.br